

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON
Année scolaire 1919-1920. — N° 199

L'EXFOLIATION LAMELLEUSE

DES

NOUVEAU-NÉS

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Et soutenue publiquement le 17 mai 1920

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

René BILLARD

Né le 22 mai 1889

BESANÇON

IMPRIMERIE JACQUES ET DEMONTROND

1920

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON
Année scolaire 1919-1920. — N° 199

L'EXFOLIATION LAMELLEUSE

DES

NOUVEAU-NÉS



THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Et soutenue publiquement le 17 mai 1920

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

René BILLARD

Né le 22 mai 1889

BESANÇON

IMPRIMERIE JACQUES ET DEMONTROND

1920

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

MM. HUGOUNENQ. DOYEN.
LÉPINE ASSESSEUR.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. AUGAGNEUR, SOULIER, CAZENEUVE, PIERRET, BEAUVISAGE, LACASSAGNE, MORAT,
TESTUT, POLLOSSON (M.)

PROFESSEURS

Cliniques médicales	MM. TEISSIER. ROQUE. BARD. TIXIER. BÉRARD. FABRE. ROLLET. NICOLAS. LÉPINE (J.). WEILL. POLLOSSON (A.). CLUZET. HUGOUNENQ. MOREL. MOREAU. GUIART. LATARJET. POLICARD. DOYON. COLLET. MOURIQUAND. PAVIOT. X... ARLOING. Étienne MARTIN. COURMONT. PIC. FLORENCE.
Cliniques chirurgicales	
Clinique obstétricale et Accouchements	
Clinique ophtalmologique	
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	
Clinique des maladies nerveuses et mentales	
Clinique des maladies des enfants	
Clinique des maladies des femmes	
Physique biologique, radiologie et physiothérapie.	
Chimie biologique	
Chimie organique et Toxicologie	
Matière médicale et Botanique	
Parasitologie et Histoire naturelle médicale	
Anatomie	
Anatomie générale et Histologie	
Physiologie	
Pathologie interne	
Pathologie et Thérapeutiques générales	
Anatomie pathologique	
Médecine opératoire	
Médecine expérimentale et comparée	
Médecine légale	
Hygiène	
Thérapeutique	
Pharmacologie	

PROFESSEURS ADJOINTS

Maladies du nez, des oreilles et du larynx	MM. LANNOIS.
Pathologie externe.	VALLAS.
Maladies des voies urinaires	ROCHET.

CHARGÉS DE COURS COMPLÉMENTAIRES

Chimie minérale	MM. BARRAL.	agrégé
Propédeutique de gynécologie.	CONDAMIN,	—
Chirurgie infantile	NOVÉ-JOSSERAND.	—
Accouchements	COMMANDEUR,	—
Embryologie	X...,	—
Anatomie topographique.	PATEL,	—
Botanique	BRETIN,	—
Chirurgie expérimentale.	VILLARD,	—
Clinique infantile	X...,	—
Déontologie et médecine professionnelle	X...,	—

AGRÉGÉS

MM. BARRAL COMMANDEUR. NEVEU-LEMAIRE. LAROYENNE. VORON. NIGIER. BRETIN. LERICHE.	MM. THÉVENOT (Léon). TAVERNIER. CADE. GUILLEMARD. GARIN. SAVY. FROMENT. THÉVENOT (Lucien).	MM. PIÉRY. COTTE. DUROUX. BONNAMOUR, chargé des fonctions. SARVONAT, chargé des fonctions.	MM. FAVRE, chargé des fonctions. GRAVIER, chargé des fonctions. ROUBIER, chargé des fonctions.
--	--	---	--

M. BAYLE, secrétaire.

EXAMINATEURS DE LA THÈSE

JURY : MM. NICOLAS, Président, POLLOSSON A., FROMENT, PIÉRY.

La Faculté de médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MA MÈRE

En hommage du culte profond que
je lui ai voué.

A MON PÈRE

Comme un bien faible témoignage
de ma respectueuse tendresse et
de ma reconnaissance.

A LA MÉMOIRE DE MES CAMARADES MORTS POUR LA FRANCE

Nous tenons à exprimer ici à M. le professeur NICOLAS, dont la haute valeur, la science et le dévouement sont si généralement connus et appréciés, toute notre respectueuse gratitude pour le grand honneur qu'il a bien voulu nous faire en acceptant de présider cette thèse.

Nous remercions également bien vivement notre cousin le Docteur L. M. BONNET, médecin des hôpitaux, qui nous a donné le sujet de ce travail. Nous lui en conservons une reconnaissance infinie.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41553213_0099

L'EXFOLIATION LAMELLEUSE DES NOUVEAU-NÉS

INTRODUCTION

CHAPITRE PREMIER

Aperçu général sur les dyskératoses congénitales

L'enfant présente souvent, à sa naissance, des anomalies, ou des maladies du revêtement épidermique, qui sont plus ou moins graves, plus ou moins prononcées et dont l'origine est encore mal connue. Aussi, depuis longtemps, ces lésions épidermiques du nouveau-né ont-elles préoccupé les auteurs.

Ces lésions semblent former un assez grand nombre de variétés morbides auxquelles le terme d'*ichtyose* avait été uniformément appliqué, bien que ces variétés se différencient à la fois par leurs caractères cliniques et par leur évolution.

C'est à peine même si l'on distinguait l'ichtyose fœtale — à laquelle on rattachait toutes les dyskératoses observées chez l'enfant dès le moment de sa naissance

— de l'ichtyose vulgaire, débutant à une époque plus ou moins avancée de la vie.

Pour TOMMASOLI, en effet, toutes les dermatites non aiguës des nouveau-nés, peuvent être rattachées à un même processus morbide dont elles ne seraient que des variétés, car aucune ne formerait de type spécifique réellement indépendant. Aucune ne serait, de même, constamment ou bénigne ou maligne. Il explique les différences cliniques par une origine non pas identique ou spécifique pour chacune de ces formes, mais homologue, de même nature. Il en donne pour preuve la coexistence dans une même famille, d'un enfant atteint d'ichtyose fœtale et d'un autre atteint d'ichtyose vulgaire.

SCHAB établit également une sériation allant de l'ichtyose fœtale type à l'ichtyose vulgaire, et regarde comme faits de passage ceux dans lesquels l'enfant présente, au moment de la naissance, des altérations pathologiques de la peau sans qu'il se soit développé de phénomènes morbides graves, et ceux dans lesquels, chez des enfants nés sains, les lésions typiques de l'ichtyose ne se manifestent que quelques semaines après la naissance.

Mais la diversité des phénomènes morbides était si évidente, qu'un grand nombre d'auteurs, tant en France qu'à l'étranger, ont senti la banalité, l'insuffisance, l'impropriété du terme ichtyose, et ils cherchèrent des désignations nouvelles — desquelles ce terme d'ichtyose est banni volontairement — pour qualifier des faits qu'ils considéraient comme nouveaux, non que de semblables faits n'eussent été déjà vus, mais parce qu'ils avaient été étudiés avec trop d'imprécision pour que leurs caractères distinctifs fussent perçus.

C'est ainsi qu'après avoir été décrites comme des difformités, des hypertrophies congénitales de l'épiderme, on parla de kératose diffuse épidermique intra-utérine, d'atrophie idiopathique congénitale, de kératome congénital malin ou universel, d'hyperkératose fœtale, d'hyperépidermotrophie généralisée, de fœtus arlequin, d'alligator boy et, pour les formes plus légères, on avait proposé les noms de-desquamation épidermique, sclérose générale de la peau, variété pityriasique de xérodermie congénitale, superdesquamatio membranacea, desquamation foliacée en grands lambeaux, desquamation collodionnée, etc....

La diversité de ces termes et leur nombre, prouvent assez combien l'entente était loin d'être faite parmi les auteurs. LENGLET, en 1903, a tenté une classification de ces anomalies de développement de la peau pendant la période embryonnaire et fœtale, en suppléant à la connaissance précise des faits — qui nous manque encore — par l'hypothèse, en raisonnant pour l'homme, d'après ce que nous savons des animaux.

Or, à ne considérer que l'évolution anatomique de l'épiderme embryonnaire et fœtal, deux faits principaux semblent en dominer le développement : l'un est la séparation de la couche homologue de l'épitrichium des animaux ; l'autre est la formation de la couche épithéliale sous jacente à la couche épitrichiale.

Toute la classification de LENGLET se base sur l'interprétation de ces deux faits :

PREMIER FAIT. — Il est admis que l'épiderme embryonnaire a deux couches distinctes ; que la couche superficielle représente la couche épitrichiale des animaux et qu'elle possède ordinairement dans le temps de son développement, de sa polifération initiale à sa desquama-

tion, une certaine autonomie. Elle semble pouvoir perdre quelque peu de cette autonomie en adhérant trop à la couche profonde, en ne desquamant pas normalement, en continuant à vivre avec l'épithélium profond. Autant de difformités en résultent.

DEUXIÈME FAIT. — L'évolution normale de la couche superficielle, son apparition au second mois, sa disparition au sixième, n'implique nullement l'évolution parfaite de la couche profonde permanente. Les accidents d'évolution que celle-ci peut présenter, varient sous l'influence de facteurs nombreux, qui nous sont d'ailleurs inconnus. Mais ces lésions reproduisent des types assez nettement caractérisés pour que la clinique moderne puisse les regarder comme de véritables entités morbides, outout au moins comme d'importantes variétés.

Et LENGLET conclut ainsi son article : « Il est possible de distinguer des variétés autonomes dans le groupe des dyskératoses congénitales ; chacune de ces variétés est caractérisée par un groupement symptomatique spécial qui doit servir de base à la classification. Toutes ces variétés sont reconnues par la majorité des auteurs, bien qu'il ne se soit pas fait d'accord sur le nom qu'il convient de leur attribuer.

Dans l'état actuel de la science, il y a lieu d'admettre comme cadre de classification les tableaux symptomatiques spéciaux correspondant :

- 1° aux lésions isolées des phanères et des glandes ;
- 2° à l'exfoliation lamelleuse des nouveau-nés ;
- 3° à l'ichtyose fœtale ;
- 4° aux kératodermies palmaires et plantaires symétriques héréditaires ;
- 5° aux érythrodermies congénitales ichtyosiformes de Brocq ;

6° à l'ichtyose vulgaire ;

7° aux lésions bulleuses congénitales ;

8° aux atrophies partielles ou généralisées.

Il faut aussi se souvenir que ces espèces morbides s'associent aisément entre elles, mais que, même groupées, elles sont encore reconnaissables par une analyse minutieuse et qu'elles constituent alors des tableaux morbides complexes. Mais de l'association des symptômes et des syndromes, il ne faut pas conclure à la confusion des espèces. »

MM. Nicolas et Jambon, dans les *Annales de Dermatologie* de 1909 (p. 481 et suivantes) ont étudié, dans la deuxième observation qu'ils relatent, un de ces faits de passage, d'un type particulier et extrêmement curieux, qui présente des analogies avec l'érythrodermie congénitale ichtyosiforme, la kératodermie érythémateuse symétrique congénitale et avec la maladie de Méléda.

Cette vue d'ensemble sur la question très vaste des dyskératoses congénitales, nous semblait l'introduction nécessaire à l'étude de l'exfoliation lamelleuse des nouveau-nés, qui fait l'objet de ce travail.

CHAPITRE II

Historique



Cette forme spéciale de dyskératose congénitale, cette exfoliation lamelleuse des nouveau-nés, est encore assez mal connue à l'heure actuelle, et les cas signalés en sont fort peu nombreux.

L'idée de ce travail nous a été suggérée par notre cousin M. le docteur Bonnet, médecin des hôpitaux, qui nous a communiqué deux observations personnelles reproduites d'autre part.

Le premier cas décrit dans les archives dermatologiques semble être celui de MM. HALLOPEAU et WATELET (1892) qui fut l'objet, à la Société de dermatologie, d'une longue discussion. Ces auteurs, se basant sur un certain nombre de caractères, y voient une forme atténuée d'ichtyose fœtale, tout en reconnaissant cependant qu'il en diffère par quelques autres caractères. M. THIBIERGE trouve également que les lésions présentées par cet enfant « diffèrent très profondément » de l'aspect décrit dans l'ichtyose fœtale. Néanmoins il lui paraît difficile de porter un autre diagnostic : « Nous ne connaissons, sans aucun doute, dit-il, que les formes les plus graves de l'ichtyose fœtale; nous ignorons absolument ce que peuvent être et ce que peuvent devenir ces formes légères. Ce n'est pas une raison pour en nier l'existence. » M. Brocq, sans émettre une opinion catégorique, con-

sidère le cas comme différent de l'ichtyose fœtale, car il n'y retrouve pas les caractères attribués à cette affection.

M. BESNIER est du même avis, et fait remarquer qu'« il y a une exfoliation de la couche superficielle de l'épiderme comme cela se produit dans certaines brûlures, et l'aspect est celui d'une couche de collodion en voie de détachement. Cette apparence de brûlure, de collodion, ne répond pas à l'idée que représente le mot ichtyose.

M. VIDAL remarque que « dans certains cas de syphilis congénitale, on a pu signaler des apparences semblables.

M. FOURNIER dit n'avoir jamais rien vu de semblable dans la syphilis. Quant au malade, il ne le considère pas comme un cas d'ichtyose fœtale, et estime que quelques mois d'observation sont nécessaires pour être renseigné sur la nature de l'affection.

M. HALLOPEAU persiste dans son diagnostic, basé sur les caractères plus accentués qu'avait la maladie au moment de la naissance, et sur la ressemblance que présente ce cas avec une figure donnée par Hébra.

M. VIDAL signale dans la syphilis congénitale des desquamations généralisées donnant à l'enfant l'aspect de brûlures, d'« enfant bouilli », à quoi M. FOURNIER objecte que, dans l'hérédosyphilis, il y a une macération, une desquamation humide, alors qu'ici on a affaire à une desquamation sèche toute différente, et il propose le nom de desquamation collodionnée.

La seconde observation publiée est celle de GRASS et TOROK (1895). Ces médecins de Budapest font suivre leur observation d'un long exposé dans lequel ils étudient cette affection en la différenciant complètement de

l'ichtyose fœtale, ainsi que de l'ichtyose sébacée de Hébra, à laquelle M. Hallopeau, dans la discussion précédente, avait fait allusion. Pour eux, le cas dont ils donnent une description ne serait « qu'un exemple un peu plus rare, insolite, de la desquamation naturelle, physiologique des nouveau-nés » c'est-à-dire une desquamation de la couche cornée étudiée par Kolliker et Welker sous le nom d'épitrichium, dont ils indiquent en quelques mots l'embryogénie. Et ils proposent, en terminant, le terme d'« exfoliation lamelleuse des nouveau-nés », pour désigner ce processus.

La troisième observation est celle de d'Ovidio, parue dans les *Annales de Dermatologie* de la République Argentine, en 1914, dont nous n'avons pas pu nous procurer l'original, mais dont nous donnons ci-après un résumé publié par M. Méneau, dans les *Annales de Dermatologie* de mai 1916.

Discutant le diagnostic avec la dermatite exfoliatrice l'ichtyose sébacée, laminaire, l'auteur préfère donner à son cas la dénomination de : « desquamation foliacée en grands lambeaux du nouveau-né ». « On ne rencontre, dit-il, cette desquamation spéciale dans aucune autre affection des nouveau-nés. Sa cause est inconnue, peut-être toxique, agissant dans les derniers jours de la vie fœtale. »

Ces trois cas représentent le type exact que nous étudions. Quelques autres cas, présentant avec ceux-là de grandes analogies, mais cependant un peu différents, soit par leur aspect, soit par leur évolution, ont été publiés par Sherwell, en 1894, sous le nom d'« alligator boy »; par Carini, en 1895, sous le nom d'ichtyose lamellaire; par Bramus, en 1897. Enfin, il y a lieu d'indiquer que dans leur livre, Hébra-Kaposi (1876) donnent

de certains cas bénins et curables d'ichtyose sébacée, une description qui semble se rapporter à l'exfoliation lamelleuse, lorsqu'ils disent : « Lorsque cet état (la séborrhée généralisée) occupe tout le tégument, celui-ci, déjà quelques heures après la naissance, paraît d'une couleur rouge brun clair ; sa surface est brillante comme du satin ; elle semble enduite de vernis ou, suivant la comparaison d'Hébra, elle ressemble à du lard rôti, c'est-à-dire qu'elle a un aspect brunâtre, luisant.... »

M. BONNET, le 26 novembre 1919, fait à ce sujet une communication à la « Société des sciences médicales » et soulève l'hypothèse de l'origine syphilitique de la maladie.

Notons enfin que cette affection est très brièvement signalée dans quelques traités classiques de Dermatologie (Darier, *Précis de Dermatologie*, p. 119 ; Dubreuilh, *Précis de Dermatologie*, p. 397 ; Thibierge, *Pratique Dermatologique*, p. 851 ; Gougerot, *La Dermatologie en clientèle*, p. 325) et de Pédiatrie (Grancher, *maladies de l'enfance*, p. 204 ; Hutinel, *Maladie des enfants* (p. 759).

CHAPITRE III

Description

Le tableau clinique de l'exfoliation lamelleuse est le suivant : les enfants se présentent, à la naissance, avec une peau sèche, luisante, d'une couleur jaune brun clair, ocre, paraissant comme finement collodionnée. Peu de temps après la naissance : quatre heures dans le cas de Brauns, un quart d'heure dans le cas de Hallopeau et Watelet, immédiatement après, dans les autres cas, l'épiderme se fend superficiellement et aucune fissure, aucune exulcération n'apparaît. Le phénomène qui se produit est explicable d'un seul mot : l'enfant est dans un sac épithélial superficiel, indépendant, ou presque complètement indépendant du véritable épithélium qui demeure sans altérations, alors que ce sac superficiel se fend, se détache et tombe sur la plus grande partie du corps.

Ce feuillet superficiel est comparé par tous les auteurs à une très mince pellicule de collodion appliquée sur tout le corps. Il en a la coloration blanchâtre, le brillant nacré.

Très rapidement, ce feuillet se fendille, se craquèle, se soulève en grandes lames dont les bords se relèvent et se recroquevillent sur eux-mêmes alors que le centre est encore légèrement adhérent. En quelques jours, la chute de cette pellicule est achevée, et l'anomalie prend fin avec la desquamation.

•

C'est là la description d'un cas typique et pur, mais ce n'est pas le seul possible. Quelques observations voisines relatent encore l'ectropion temporaire (Hallopeau, Sherwell, d'Ovidio) l'atrophie ou la sclérodermie apparente (Hallopeau). Mais ce sont là phénomènes si peu accentués qu'ils ne suffisent pas à rappeler l'ichtyose fœtale. C'est donc un type morbide très spécial, pouvant évoluer en dehors de toute transformation ichtyosique de la peau.

Les auteurs qui ont observé ce phénomène pathologique se sont bien aperçus de sa spécificité puisque Fournier propose le nom de *desquamation collodionnée* (1892), Grass et Torok celui d'*exfoliation lamelleuse des nouveau-nés* (1895), Carini celui d'*ichtyose lamellaire* (1895), Brauns celui de *superdesquamatio membranacea* (1897) et d'Ovidio celui de *desquamation foliacée en grands lambeaux* (1914). Enfin le docteur Bonnet reprend la dénomination de Grass et Torok qui semble être en effet la seule pouvant servir à désigner clairement l'affection, comme correspondant à l'évolution anatomique du processus, et sans rien préjuger de sa nature.

CHAPITRE IV

Pathogénie



I. LE PROCESSUS PATHOLOGIQUE

Le processus pathologique de ces cas est, en effet, encore plein d'obscurité. Plusieurs théories ont été émises pour l'expliquer.

Pour KYBER, ce serait une néoplasie de la couche cornée, provenant de la néoformation et de la surproduction des cellules de la couche de Malpighi.

UNNA y voit une sorte de prédisposition héréditaire de l'épithélium de revêtement. Il y aurait exagération pathologique de ce que l'on rencontre, normalement limité, même dans la vie intra-utérine, aux paumes et aux plantes.

WINFIELD, dans un cas d'ichtyose fœtale, a constaté l'absence du corps thyroïde. Suivant lui, la maladie de la peau serait due à une infiltration microbienne diffuse sur de grands espaces, par suite d'infection intra-utérine. Toutes les ichtyoses seraient dues à cette atrophie du corps thyroïde et l'invasion microbienne au défaut d'action d'arrêt que cette glande exercerait sur la multiplication des microorganismes.

On peut lui objecter que l'atrophie du corps thyroïde a été observée sans lésions épidermiques et que, réciproquement, les lésions ichtyosiformes ne s'accompagnent pas toujours d'atrophie de cette glande.

Dans le traité d'HÉBRA-KAPOSI, la description d'un état analogue de la peau du nouveau-né est contenu dans le chapitre de la séborrhée. Pour eux, en effet, la séborrhée normale du fœtus se continuerait, dans les cas en question, pendant un laps de temps plus ou moins long après la naissance, et les masses sébacées (*cutis testacea*) se desséchant par l'air, se transformeraient en lamelles fines comme de la soie, qui seraient notre couche collodionnée. Mais un court examen histologique démontre la fausseté de cette supposition. En effet, l'étude microscopique de quelques lambeaux détachés de cette couche collodionnée, montre qu'elle est composée de cellules épaisses, et ne contient de cellules sébacées — c'est-à-dire des cellules à membranes fines et remplies de graisse — qu'au niveau des ouvertures des follicules sébacés, dans les petits cônes folliculaires qui partent de la surface inférieure des squames.

GRASS et TOROK, qui y voient une variété de desquamation physiologique naturelle, du nouveau-né l'expliquent de la façon suivante, en se basant sur les études que Kolliker d'abord, puis Welker firent sur l'embryon (1889).

L'épiderme de l'embryon, dit Kolliker, est constitué dans la cinquième semaine déjà, par deux rangées de cellules, dont la profonde s'épaissit de plus en plus, et formera la couche de Malpighi, tandis que la superficielle subit la kératinisation. Avec la croissance de l'embryon, l'épiderme est forcé d'augmenter de plus en plus sa surface. Or, comme le volume des cellules épithéliales de l'embryon ne diffère guère de celui des cellules de l'adulte, l'épiderme ne peut arriver à couvrir la surface accrue de l'embryon, que par l'augmentation du nombre de ses cellules. C'est ce qui se passe dans la

couche profonde de l'épiderme. Les cellules cornées, cependant, ne possèdent pas la faculté de se multiplier : la couche cornée ne peut donc pas suivre la couche profonde dans son extension. Elle se fendille, se détache et desquame. Cette desquamation de la couche cornée se répète plusieurs fois dans la vie intra-utérine, et peut se continuer pendant quelque temps après la naissance. C'est la desquamation naturelle des nouveau-nés.

Les cas d'exfoliation lamelleuse ne seraient donc, pour Grass et Torok, autre chose que des exemples un peu plus rares, insolites, de la desquamation physiologique, naturelle des nouveau-nés, et ils comparent, en les leur identifiant, les faits de desquamation observés par Welker dans des circonstances analogues chez des animaux. L'étudiant, en particulier, chez un embryon de chèvre, Welker « le trouve enveloppé par la couche cornée détachée, comme par un deuxième amnios ». C'est sous cette couche que les poils en formation sortent de leurs follicules, et Welker l'appelle, pour cette raison : *Epitrichium*.

Mais BOWEN (1895) a reconnu que cette couche superficielle, formée en effet de cellules épaisses, volumineuses, n'a rien de commun avec une couche en voie de kératinisation normale, comme le prouvent ses réactions histo-chimiques. Ces cellules ne manifestent, à aucune époque, de tendance à l'évolution cornée. Et ce même auteur, qui s'est tout particulièrement occupé des homologues de la couche épitrichiale chez l'homme, est très disposé à croire que l'exfoliation lamelleuse des nouveau-nés est sous la dépendance de la persistance anormale de cette couche et voici comment il en explique la production :

Chez l'embryon humain, à la fin du deuxième mois,

l'ectoderme est composé presque partout, de deux rangs de cellules distinctes. L'assise profonde est constituée par des cellules petites, assez régulièrement ordonnées, peu élevées, -presques plates, à noyau petit. Ces cellules représentent la couche permanente, celle dont les cellules se différencient plus tard pour former l'ensemble de l'épiderme adulte. La couche externe est formée de cellules beaucoup plus volumineuses, plus irrégulières dans leur disposition, globuleuses ou polygonales. Cette couche externe est reconnaissable du deuxième au sixième mois de la vie intra-utérine. Puis elle devient peu à peu indépendante de la couche profonde. L'épitrachium est soulevé par la croissance du poil qui ne le traverse jamais. L'adhérence de l'épitrachium, son épaisseur, ses rapports avec la couche persistante, varient d'un point à un autre dans des proportions inconnues, mais il est probable que des raisons topographiques, anatomiques ou pathologiques, favorisent en certains cas son adhérence et sa persistance en certaines régions plutôt qu'en d'autres.

Cette explication paraît très vraisemblable. Elle a l'avantage de relier l'exfoliation lamelleuse à l'ichtyose fœtale sans les confondre d'ailleurs, car l'exfoliation lamelleuse est la manifestation d'un développement presque normal de l'épitrachium, tandis que l'ichtyose fœtale s'explique peut-être par la confusion ou la non-différenciation des cellules épidermiques qui doivent, dans le développement normal de la peau, former deux couches épithéliales superposées et distinctes.

Mais il reste à savoir quelle est la raison intime du phénomène. Or, de l'explication que donne Bowen de la desquamation lamelleuse, aux déductions pathologiques, il n'y a qu'un pas. Dans les deux premiers mois

de la vie intra-utérine, les formations épithéliales temporaires et épithéliales définitives sont en puissance dans l'ectoderme, mais elles ne sont pas ébauchées. Or, que surviendra-t-il si, pour une cause pathologique quelconque l'ectoderme est frappé à cette heure de son évolution ? La conclusion, encore toute hypothétique, il est vrai, semble devoir être évidemment, une anomalie dans cette évolution.

II. ÉTIOLOGIE

Quelle est donc cette cause pathologique pouvant provoquer ce développement anormal de l'ectoderme ? Là encore, aucune donnée certaine ne peut nous guider. Cependant, n'y a-t-il pas lieu d'être frappé à juste titre, à l'examen des deux observations du docteur Bonnet, de la coexistence de la lésion épidermique avec une syphilis héréditaire nettement constatée ? Dans ces observations, non seulement la mère avait été reconnue syphilitique et avait subi un traitement, mais encore les enfants eux-mêmes, une fois disparue l'exfoliation lamelleuse, présentent des accidents indubitables. Chez l'un, c'est une pseudo-paralysie des membres et un coryza purulent ; chez l'autre, des ulcérations spécifiques des fesses et du coryza, apparaissant plusieurs mois après la naissance.

M. Bonnet n'a vu que deux fois cette curieuse anomalie, et les deux fois, comme nous venons de le dire, chez des hérédosyphilitiques, et il estime qu'il y a très probablement entre les deux faits, une relation de causalité.

Cette question d'ailleurs, avait déjà été envisagée lors de la présentation par M. Bar à la Société de Dermatologie en 1892, du moulage d'un fœtus atteint d'ichtyose fœtale, mais elle n'avait pas été résolue.

Cependant, sans parler des lésions épidermiques que l'on rencontre dans le fœtus macéré de l'avortement syphilitique, où la desquamation est tout à fait différente, Hallopeau et Watelet ont signalé des cas d'ichtyose fœtale syphilitique. Vidal a remarqué des apparences semblables dans certains cas de syphilis congénitale donnant à l'enfant « l'aspect de brûlures généralisées, d'enfant bouilli. » Bar, lors de la présentation du moulage cité plus haut parle de « lésions analogues à celles d'une macération sèche chez des nouveau-nés syphilitiques » à la même séance, ne dit-il pas avoir eu sous les yeux un enfant né vivant présentant de larges plaques épidermiques qui se soulevaient sur les mains, le tronc, le cuir chevelu. Interrogeant la mère, il l'a découvert syphilitique. « Un autre nouveau-né présentait les mêmes plaques desquamatives sur la tête. Aucune autre lésion apparente permettant de penser à la syphilis. Au bout de quelques jours, apparut de l'onyxis, de l'iritis. Le diagnostic était confirmé. Mis au traitement, l'enfant guérit rapidement ».

Kuttner, en 1890, a représenté dans son livre un cas de syphilis congénitale de la peau qui offre la plus grande analogie avec les cas qui nous préoccupent. Or, on a trouvé à l'autopsie des lésions syphilitiques du foie, de la rate, de la peau, des os. Un cas de gomme du foie a été également signalé à Cologne chez un fœtus ayant les mêmes lésions que celui de Kuttner. Les faits de gomme viscérale sont peu fréquents. Il serait bien extraordinaire que deux affections aussi différentes que des gommes viscérales et une desquamation épithéliale aient coïncidé chez ces deux fœtus, sans qu'il y ait eu, dans leur apparition simultanée une origine commune : l'infection syphilitique.

Enfin Hutinel, dans son « Traité des maladies des enfants, » parle de lésions « érythémato-desquamatives, constituant de véritables syphilides exfoliatrices, se détachant en larges squames sèches et brillantes », dans l'article sur la syphilis congénitale héréditaire.

Grancher, signale également ces mêmes lésions exfoliatrices, dans le traité des « Maladies de l'enfance ».

Brocq, a observé, lui aussi, des érythrodermies congénitales ichtyosiformes, chez des hérédosyphilitiques.

Tous ces faits ne sont-ils pas troublants ? Nous sommes trop peu qualifiés pour oser émettre une opinion ferme à leur sujet, et préférons nous borner à les signaler, en laissant aux événements le soin de parler dans l'avenir. Du moins, la question de l'origine syphilitique de l'exfoliation lamelleuse des nouveau-nés, nous paraît-elle être actuellement nettement posée.

CHAPITRE V

Diagnostic

L'exfoliation lamelleuse des nouveau-nés nous semblant ainsi suffisamment caractérisée comme entité morbide, il nous reste à la différencier, 1° d'autres dyskératoses congénitales avec lesquelles elle peut avoir quelques points de contact ou de ressemblance; 2° d'autres affections desquamatives du nouveau-né.

1° AUTRES DYSKÉRATOSES CONGÉNITALES

Pratiquement, en clinique, le diagnostic ne se pose même pas, avec aucune d'entre elles : ichtyose fœtalé, érythrodermie congénitale ichtyosiforme de Brocq, kératodermies palmaires et plantaires, etc.... Toutes ces formes en effet, sont caractérisées par des hyperkératoses, par des productions cornées de l'épiderme pouvant atteindre une épaisseur souvent assez considérable, et ne ressemblent en rien à la desquamation en lames minces, fines comme de la soie, que nous étudions.

Cependant, il convient, à notre avis, de dire quelques mots de l'ichtyose fœtale avec laquelle l'exfoliation lamelleuse avait été d'abord confondue.

Dans l'ichtyose fœtale, l'enfant est revêtu, au moment de sa naissance, d'une carapace cornée, découpée bien-tôt par de nombreuses fissures profondes, en une série

de champs, séparés par des rhagades atteignant le derme. Il est donc évident qu'il n'y a rien ici qui rappelle l'épiderme normal et la mince cuticule superficielle que nous trouvons dans l'exfoliation lamelleuse typique. Cette carapace, épaisse et rigide, s'étend à tout le corps, amène la rétraction des paupières, de la bouche fait disparaître le nez, les oreilles, fléchit les membres sur le tronc, les segments de membres les uns sur les autres, enferme les doigts dans une gaine où ils disparaissent, amène, en un mot, un tel degré de difformité, qu'il ne reste plus à l'enfant forme humaine.

Cette simple description suffirait à établir le diagnostic, s'il n'y avait pas des faits de passage entre les deux affections. Ici, comme partout ailleurs, *natura non fecit saltus*.

Le cas d'Hallopeau et Watelet, regardé par presque tous les auteurs comme une forme atténuée de l'ichtyose fœtale, n'est-il pas au contraire beaucoup plus proche de l'exfoliation lamelleuse, dont on pourrait l'appeler une forme aggravée? Dans ce cas, il existait bien en effet au moment de la naissance, une demi-flexion des membres avec un peu de rigidité, de l'ectropion, une décoloration des extrémités digitales qui rappelait l'aspect du doigt mort. Mais ces symptômes furent très légers, et disparurent au fur et à mesure que diminuait la desquamation. De plus, le derme n'était pas touché. Il demeurait parfaitement sain et était absolument intact une fois la desquamation terminée. La couche épithéliale seule était donc atteinte.

A propos de ce cas, il est à noter qu'Hallopeau qui avait suivi l'enfant objet de son observation, le représentait, onze ans après, à la Société de Dermatologie, atteint d'ichtyose vulgaire d'intensité moyenne. Il pensa

à une continuité des altérations congénitales, qui ne représenteraient, pour lui, qu'une forme plus grave de la maladie.

Mais LENGLET fit remarquer que l'évolution ultérieure de l'ichtyose vulgaire chez ce malade ne prouve pas qu'elle soit la conséquence de la lésion d'exfoliation lamelleuse qu'il portait à sa naissance. Si l'exfoliation lamelleuse est liée, ainsi que nous l'avons expliqué, à l'évolution anormale de la couche épitrichiale, cette dystrophie particulière n'est en rien préjudiciable à l'existence d'un autre vice d'évolution des assises épithéliales profondes, différenciées postérieurement et qui commanderaient le processus de l'ichtyose vulgaire. Le fait que ces deux anomalies de développement se succèdent chez le même sujet n'implique donc pas leur identité, mais seulement leur parenté et leur coïncidence possible, prouvant bien l'existence des faits de passage dont il a été parlé plus haut. Telle est la conclusion de LENGLET, à laquelle nous souscrivons.

Il est donc possible de passer progressivement, de l'exfoliation lamelleuse à l'ichtyose fœtale (le cas de Sherwell en est un autre exemple), mais il n'en faut pas conclure, répétons-le, que ces deux termes désignent une même affection à deux stades différents de développement, mais seulement que les formes morbides sont toujours réductibles à un ou plusieurs types fondamentaux qu'il est nécessaire de conserver, et de bien définir.

2° DIVERSES MALADIES DESQUAMATIVES DU NOUVEAU-NÉ

Enfin nous allons différencier l'exfoliation lamelleuse de quelques autres maladies desquamatives que l'on peut rencontrer chez le nouveau-né, en particulier :

la dermatite exfoliatrice de Ritter von Rittersheim ;
l'érythrodermie desquamative de Leiner ;
l'eczéma séborrhéique ;
et enfin certains érythèmes toxiques.

Dans la *dermatite exfoliatrice de Ritter von Rittersheim*, l'affection commence de la première à la cinquième semaine après l'accouchement. La peau devient rouge pourpre. L'érythème commence le plus souvent par le pourtour de la bouche, plus rarement par d'autres points du corps, pour se généraliser très rapidement à tout le tégument, et aux extrémités en dernier lieu. La desquamation, d'abord insignifiante, dans la période prodromique, se fait bientôt sous forme de grandes lamelles fines et sèches. Dans la moitié des cas environ, la maladie est fébrile et entraîne la mort en moins d'une semaine. Dans d'autres cas, on n'observe pas de fièvre, peu de modification de l'état général ; guérison, mais avec récidives fréquentes, généralement bénignes.

Dans l'*érythrodermie desquamative de Leiner*, l'affection ne se remarque pas non plus dès le moment de la naissance. Il y a, pendant deux ou trois jours, une période d'incubation avec prostration, souvent un peu de fièvre. L'éruption débute le plus généralement par le cuir chevelu ou la région fessière. Elle est grave, souvent mortelle.

Dans l'*eczéma séborrhéique*, les lésions sont assez analogues à la précédente. Le début, non immédiat se fait le plus souvent par la tête et les lésions peuvent se généraliser presque totalement en 8 ou 10 jours. Les téguments présentent une rougeur scarlatinoïde avec des squames ou des croûtes grasses suivant les points. La guérison est la règle.

Enfin, certaines *épidermites érythémateuses* d'origine

diverses, soit infectieuses, soit toxiques, peuvent également donner lieu, chez le nouveau-né à une desquamation foliacée. Mais ces dermatoses peuvent être dépistées par la connaissance de leur origine, alimentaire, médicamenteuse, microbienne, etc.... et par l'existence même de l'érythrodermie. Ces érythèmes coexistent la plupart du temps avec d'autres lésions. L'évolution en est généralement rapide.

CHAPITRE VI

Pronostic et traitement



L'exfoliation lamelleuse, nous l'avons vu, guérit spontanément et sans laisser de traces. Le pronostic de l'affection en elle-même est donc bénin. Mais il y a, à son sujet deux réserves à faire :

D'une part, nous avons vu (cas de Hallopeau et Watelet) qu'un des enfants ayant présenté à la naissance cette anomalie épidermique, fut ultérieurement atteint d'ichtyose vulgaire.

D'autre part, si l'hypothèse que nous avons émise sur sa pathogénie, se trouvait confirmée, la desquamation épithéliale pourrait être considérée comme un symptôme d'une infection syphilitique congénitale. Et cela permettrait d'instituer immédiatement un traitement spécifique, avant même toute autre manifestation.

Quant au traitement local des formes ordinaires, simples, il est inutile, les squames se détachant d'elles-mêmes sans aucune douleur pour l'enfant.

Pour les formes compliquées, avec desquamation prolongée, inflammation de l'épiderme, prurit, etc..., le traitement, semble-t-il, doit être surtout symptomatique, et pourra comporter, suivant les cas, soit des bains émollients prolongés, soit des pansements humides aseptiques ou huileux qui atténuent l'irritation de l'épiderme sous-jacent et calment considérablement les phénomènes prurigineux. Soit encore l'enveloppement ouaté ou même un simple saupoudrage de l'enfant avec une poudre inerte, entre deux draps, etc.

OBSERVATIONS

PREMIÈRE OBSERVATION

Cas présenté à la Société de Dermatologie par MM. HALLOPEAU et WATELET, en 1892.

L'enfant est né le 21 janvier. Examiné un quart d'heure après sa naissance, tout son corps était alors recouvert comme d'une pellicule très blanche. On aurait dit qu'on l'avait saupoudré avec de la poudre de riz. Un quart d'heure après, cette cuticule se fendillait par places, surtout au niveau des plis naturels de la peau, puis elle se recroquevillait et tombait par lambeaux. Partout, l'épiderme semblait tendu, particulièrement au niveau de la bouche dont les contours avaient l'aspect parcheminé. Toute la surface du corps présentait une coloration carminée, tirant sur le jaune : elle ressemblait à celle qu'aurait produite l'immersion dans un bain de teinture d'iode.

Le 23, la coloration de la face était moins vive.

Le 24, la desquamation se faisait par places ; l'épiderme paraissait particulièrement tendu au niveau des extrémités digitales qui étaient décolorées et rappelaient l'aspect du doigt mort.

Les membres étaient en permanence à demi fléchis et on était empêché de les redresser, par la résistance de l'épiderme.

Le 25, on constate que toute la peau présente une coloration d'un rouge vif, presque scarlatiniforme ; elle

n'est pas indurée et ne semble pas épaissie ; son altération paraît porter exclusivement sur l'épiderme ; il semble que le feuillet corné de cette membrane ne fasse plus corps avec les parties sous-jacentes et ait partout tendance à s'en détacher. Déjà, en différents points, et particulièrement sur le devant du tronc, ainsi qu'au pourtour des orbites, il s'est craquelé et est devenu le siège de fissures au niveau desquelles le tissu sous-jacent est excorié superficiellement ; en différentes régions, l'épiderme desquame en larges lambeaux assez épais ; les surfaces ainsi mises à nu, sont d'un rouge plus vif que les autres. Les paupières supérieures sont renversées en ectropion et leur déviation s'accroît davantage quand l'enfant vient à pleurer.

Le 26 janvier, l'épiderme se soulève et tend à se détacher en beaucoup de points, surtout au tronc. L'ectropion ne se produit plus que lorsque l'enfant pleure.

Le 28, l'épiderme a desquamé en larges lambeaux sur la plus grande partie du tronc, sur toute la face et sur une partie des cuisses. Sur les parties desquamées de la face, on voit de nouvelles squames, très fines et très minces. L'ectropion n'existe plus. Le feuillet altéré de l'épiderme persiste encore sur la plus grande partie des membres ; on ne saurait encore mieux faire, pour donner une idée de son aspect, que le comparer à une couche de collodion qui aurait été appliquée sur la surface de la peau et se serait craquelée en divers points. En diverses régions, l'épiderme prend une teinte brunâtre tout à fait semblable à celle qu'il présente dans certaines brûlures et aussi quand il a séjourné un certain temps sur une table d'amphithéâtre.

Les doigts et les orteils sont fléchis et décolorés comme sur le cadavre.

Les pavillons des oreilles sont aplatis; leur bord est notablement épaissi.

On note, au-dessus de l'ombilic, dans une région où la desquamation s'est produite il y a déjà plusieurs jours, une fissure transversale encore ulcérée; l'épiderme est craquelé et fissuré au niveau du pli de flexion du poignet droit.

La rougeur des téguments est actuellement beaucoup moins vive que les premiers jours. Les cheveux persistent après la desquamation.

DEUXIÈME OBSERVATION

Cas publié par MM. Jules GRASS et Louis TÖRÖK, de Budapest, dans les *Annales de Dermatologie*, année 1895, p. 105.

« Le 23 janvier 1894, un enfant naquit à la deuxième clinique d'obstétrique de Budapest, dont la peau montra des changements qui attirèrent vivement notre attention. C'était un enfant bien développé, qui avait un poids de 3.850 grammes et une taille de 56 centimètres. Sa température, après sa naissance avait été de 36° 4. La mère, primipare, jouissait d'une santé parfaite.

« Nous vîmes l'enfant pour la première fois le 24 janvier matin et nous constatâmes ce qui va suivre. La circonférence du crâne était de 38 cm. La grande diagonale oblique: 14 cm. la diagonale antéro-postérieure: 12 cm.; la petite transversale: 9 cm. et la grande: 10 cm. OEdème de la région occipitale; quelques excoriations du cuir chevelu, dues au forceps qu'on avait été obligé d'appliquer, l'accélération de la naissance ayant été indiquée.

« La peau du nouveau-né était partout sèche, luisante et d'une couleur jaune brunâtre clair. Cette couleur

s'accroît particulièrement à la surface antérieure du tronc, au visage et aux extrémités. La peau, qui paraît comme finement collodionnée, est parcourue sur le ventre, le thorax et aux extrémités, par des fissures toutes superficielles, n'intéressant que la couche luisante elle-même. La couche luisante se détache au bord de ces fissures et il se produit ainsi un liseré lamelleux fin et de la largeur de quelques centimètres, flottant avec son bord libre vers les fissures. La couche sèche et luisante qui couvre toute la surface du corps, ne se détache qu'au niveau des fissures. Partout ailleurs, elle cohère intimement avec la couche sous-jacente de la peau, quoiqu'il se forme, çà et là, quelques plis fixes. Au niveau des fissures, qui sont larges de plusieurs millimètres, à trois ou quatre centimètres, on aperçoit la peau, dépourvue de sa couverture collodionniforme ; elle y apparaît saine, souple, de couleur normale. Il est impossible de produire une desquamation par le grattage. Sur le dos, le stratum sec et luisant ne fait pas défaut, seulement ici, la couleur de la peau est plutôt rouge et il n'y a pas de fissures comme sur les parties antérieures du tronc. Rien d'anormal sur le cuir chevelu ; les poils sont bien développés. Aspect de la peau des paumes et des plantes, comme celle du ventre. Point d'autres anomalies. Notamment pas de rhagades plus profondes, pas de contractures, pas de difformités, ni de la peau, ni d'un autre organe. Pas d'infiltration, ni de densité accrue de la peau, etc... etc...

« Couleur jaune brunâtre fauve du tronçon du cordon ombilical.

« Le 24 janvier matin : température : 37° 4. Soir : 37° 3 ; l'enfant se porte bien, n'a pas encore pris le sein.

« Le 25, matin : température : 37° 5. Soir : 37° 8. Poids 3.555 gr. l'enfant tette très bien. Desquamation lamelleuse au début sur le tronc.

« Le 26, matin : température : 38° 1. Poids 3.450 gr. momification du cordon ombilical. Dès la nuit, le nourrisson ne tette plus ; une dyspnée s'est établie ; l'œil gauche est fermé ; le droit, ouvert à demi ; la pupille droite est petite. La gauche est large, et ne réagit que très lentement à la lumière.

« Les plis du côté droit de la figure ont presque complètement disparu. La bouche est un peu tirée vers le côté gauche. De temps en temps, spasmes des extrémités. La dyspnée augmente. Décès à 11 heures avant midi.

« Autopsie par le Dr Minich. Etat de la peau comme ci-dessus. Hématôme dans le muscle temporal droit. Hémorragie de l'étendue d'une pièce de 10 centimes au niveau des tubéria pariétalia, entre l'os et le périoste à la surface externe du crâne. Hémorragie de l'épaisseur d'un demi-centimètre entre la dure-mère et les enveloppes du cerveau, au niveau du côté gauche du cerveau et du cervelet. Rien d'anormal dans les autres organes internes.

« L'enfant a donc succombé à une hémorragie intraméningée, suite de l'application du forceps. »

TROISIÈME OBSERVATION

Cas publié par M. D'OVIDIO dans la *Revue de Dermatologie de la République Argentine*, année 1914, p. 130 (Résumé).

Enfant de trois jours, né à terme, de parents sains. A la naissance, la peau, de la tête aux pieds, formait une seule ampoule, comme si l'enfant avait été brûlé

par de l'eau bouillante. Au cinquième jour, la peau, crevassée, se détache en vastes lambeaux, laissant à nu le nouvel épiderme, sec, brillant, rouge vif. Le cuir chevelu est en grande partie recouvert, mais il présente aussi des crevasses où l'on voit les cheveux bien développés ; il est de couleur jaunâtre et donne au toucher, la sensation de parchemin. Ectropion palpébral. Tout le corps présente ces crevasses, cette desquamation. Les paumes sont macérées, mais les plantes sont normales. Deux jours après, tout l'épiderme de la face et du cuir chevelu est éliminé ; l'épiderme neuf est lisse, sec, collant, usé. Sur le corps, la desquamation est générale, les paumes seules restent en état de macération. La muqueuse buccale est normale, l'ectropion a disparu. Le 17 juillet, l'enfant est guéri. Le traitement a simplement consisté en application de poudre de talc et un bain quotidien.

QUATRIÈME OBSERVATION

Communiquée par M. le Dr BONNET

S... Jeanne, née le 23 mars 1919 à la Maternité de l'Antiquaille. Poids $\frac{2650}{300}$. L'enfant est venue au monde en état d'asphyxie blanche. On lui fit de la respiration artificielle, des bains chauds et des frictions à l'alcool camphré. Elle crie un quart d'heure après.

Antécédents héréditaires. Le père est marocain... probablement. La mère, primipare, 20 ans, couturière était entrée le 11 janvier 1919 à l'hôpital avec le diagnostic : « Plaques muqueuses hypertrophiques de la vulve. Grossesse ». Elle n'avait pas eu d'accidents sy-

philitiques avant ceux présentés actuellement et n'avait jamais suivi aucun traitement spécifique.

On lui fit une série de novarsenobenzol : 0 g. 30 — 0 g. 45 — 0 g. 60 — 0 g. 75. Les plaques muqueuses se cicatrisèrent mais la femme présenta, ultérieurement des pertes purulentes abondantes.

L'accouchement eut lieu spontanément, à terme. Dès la sortie de l'enfant, déjà même pendant les manœuvres pratiquées pour la ranimer, on est frappé de l'état de l'épiderme, et de grands lambeaux, dont certains atteignent les dimensions d'une pièce de monnaie, sont enlevés de la plante des pieds, de la paume des mains, et probablement du dos.

L'enfant est examinée le lendemain, 24 mars. Bon état général. Pas de lésions syphilitiques apparentes des muqueuses. Cordon normal, placenta normal. Cheveux bruns, abondants et souples. Ongles normaux.

Toute la peau est de coloration rouge ocre.

Aux pieds et aux mains, la paume et les doigts ne présentent plus que des débris lamellaires épithéliaux. Le reste de la pellicule a desquamé. Les fragments qui restent, sont enlevés facilement, en lambeaux assez étendus. Au dessous, la peau semble saine.

L'abdomen, est comme recouvert d'une très mince pellicule, coupée de loin en loin par des craquelures. La pellicule, mince comme du collodion, s'enlève assez facilement au doigt. Au dessous, peau saine, d'un rouge ocre, non suintante, souple. C'est le collodionnage typique, recouvrant une peau saine.

Les membres, présentent le même aspect que le ventre : craquelures très marquées au niveau des plis de flexion, sur lesquels des lambeaux ont déjà été enlevés avec les frictions qu'a subies le nouveau-né à sa première toilette.

Au dos, la pellicule n'existe pas. Il est probable qu'elle a été détachée à la suite des frictions très énergiques et prolongées, opérées sur la région.

Muqueuse buccale et vulvaire normale.

La face et le cuir chevelu ne présentent pas de desquamation. Fin duvet sur la joue ; touffe de duvet assez abondant sur le pavillon de l'oreille.

2 avril. La desquamation continue sous forme de grands lambeaux d'aspect collodionneux.

4 avril. La desquamation est à peu près complète. Quelques lambeaux restent encore au niveau du genou, de l'avant-bras et des flancs. L'épiderme est sain, couvert de duvet partout.

8 avril. On commence des frictions mercurielles, qui durent huit jours et qui sont bien supportées.

7 mai. L'enfant semble souffrir lorsqu'on veut lui étendre les genoux. Ses jambes sont douloureuses, immobiles, fléchies sur les cuisses. La palpation arrache des cris à l'enfant. On ne note qu'un peu de température. On ne remarque ni tuméfaction, ni signes de disjonction épiphysaire.

L'enfant se développe bien. Bonne courbe de poids. On reprend les frictions mercurielles.

21 mai. Les douleurs au niveau des membres inférieurs ont bien diminué. On arrête les frictions.

10 juin. Plus de douleurs. Bon état général. Sortie de l'enfant qui pèse 4 kg. 720 gr.

Amenée à la visite le 17 juillet, on ne constate rien d'anormal. L'état général est excellent. Poids 5 kg. 330. Mais le 19 janvier 1920, la petite malade est amenée par sa mère parce que, ces jours derniers, elle fut appelée brusquement auprès de son enfant qui, au dire de la nourrice, présentait de la paralysie des deux

jambes. Un médecin n'avait pu se prononcer et avait ordonné des frictions alcoolisées. La mère, qui ne put rejoindre son enfant que cinq ou six jours après, constata seulement une flexion presque permanente des jambes sur les cuisses. Elle reprit la petite fille et l'amène aujourd'hui dans le service.

L'examen externe des membres ne révèle rien d'anormal. Ils ne sont le siège d'aucune paralysie. Seule, la jambe droite réagit moins violemment. La pression profonde des épiphyses fémorales droites semble douloureuse. On ne trouve pas de signe de décollement épiphysaire.

L'enfant, qui a 10 mois et demi semble d'un poids normal. On trouve une éruption érythémato-papuleuse des fesses, sans caractère spécifique, mais la narine gauche présente un écoulement muco-purulent assez abondant.

Petite hernie sus-ombilicale. Rien à signaler par ailleurs. On institue un traitement par des injections intramusculaires de biiodure. Le coryza s'améliore et l'enfant sort le 28 février 1920, ne présentant plus aucun accident.

CINQUIÈME OBSERVATION

Communiquée par M. le D^r BONNET

D... Antoinette née le 19 octobre 1919. Poids : 2 k. 500.

Antécédents héréditaires. La mère, âgée de 23 ans, a eu la roséole en février 1919. Elle entra à l'hôpital le 13 août 1919, ayant depuis deux mois de nombreuses plaques muqueuses ano-vulvaires et une syphilide pigmentaire du cou. Elle était, en outre, enceinte de six mois (dernières règles en janvier). C'est sa première grossesse. Elle présente de l'hydramnios. On lui fait

d'abord deux injections de cyanure, puis on la met au Billon : 0 g 15 — 0, 30 — 0, 60 — 0, 60 — 0, 75. Les plaques vulvaires disparaissent à la troisième pique.

L'accouchement se fait spontanément, à terme, le 19 octobre. Au moment même de l'accouchement, on constate un état spécial de la peau. Celle-ci est lisse, brillante, comme trop large, semblant collodionnée. Les mains desquament légèrement.

23 octobre. L'aspect collodionné est typique, comme s'il y avait une couche de collodion sur un tissu qui se serait affaissé et la ferait apparaître trop grande. Il se fait des fentes de cet enduit aux plis de flexion : coude, aisselle et épaule, etc. Dans ces régions, l'épiderme semble parcheminé, avec des cassures irrégulières mais non épaissi.

4 novembre. La desquamation est généralisée en très vastes lambeaux. L'enfant va bien. La reprise du poids est normale. Aucun accident spécifique. Elle est aux frictions mercurielles depuis une semaine, et elle sort le 8 novembre 1919 dans un état très satisfaisant.

Mais, le 10 janvier 1920, la mère amène son enfant à l'hôpital, parce que depuis huit jours, cette enfant présente du coryza purulent. Elle respire la bouche ouverte, et présente une teinte légèrement cyanosée. De plus, il y a cinq jours, sont apparues des érosions aux fesses, de caractère non inflammatoire et paraissent spécifiques. La petite malade a également un peu de muguet au niveau de la muqueuse buccale.

On institue un traitement par des injections intramusculaires de biiodure. A la cinquième injection, on constate une amélioration des lésions des fesses. A la 10^{me} pique, le coryza est guéri, et l'enfant sort, le 21 février 1920, ne présentant plus aucun accident.

CHAPITRE VII

CONCLUSIONS

I. Au milieu du grand nombre des dyskératoses congénitales, qu'on englobait autrefois sous le terme général d'ichtyose, il importe, semble-t-il de faire une place à part à l'exfoliation lamelleuse des nouveau-nés.

II. Cette affection est rare, car nous n'avons pu en réunir que cinq observations typiques.

III. La symptomatologie est tout à fait spéciale. L'enfant semble être, dès sa naissance, comme recouvert d'une mince pellicule collodionniforme qui desquame rapidement en grands lambeaux, laissant intacte la couche épidermique sous-jacente.

IV. La cause anatomique de cette anomalie a été généralement attribuée par les auteurs, à la persistance pathologique de la couche épitrichiale embryonnaire, qui devrait normalement disparaître au sixième mois de la vie intra-utérine.

V. La cause pathologique du phénomène nous semble être probablement l'hérédo-syphilis, bien que les observations actuelles ne soient pas encore assez nombreuses pour trancher cette question d'une manière définitive. Nous citons un certain nombre de coïncidences

entre les lésions épidermiques du nouveau-né et la syphilis héréditaire nettement constatée.

VI. Le pronostic de la lésion elle-même est bénin, mais il doit être réservé pour l'avenir.

1° du fait de la spécificité possible.

2° parce que, dans un cas, on a vu ultérieurement se développer une ichtyose vulgaire.

VII. Le traitement est purement symptomatique.

VU :

Le Président de la thèse,

NICOLAS.

VU :

Le Doyen,

L. HUGOUNENQ.

VU ET PERMIS D'IMPRIMER :

Lyon, le 24 avril 1920.

Le Recteur, Président du Conseil de l'Université,

P. JOUBIN.



BIBLIOGRAPHIE

- BAR. — Ichtyose fœtale et syphilis congénitale (*Annales de Dermatologie* 1892, p. 176).
- BONNET. — L'exfoliation lamelleuse des nouveau-nés (*Lyon médical*, n° 12, 1919).
- BOWEN. — La couche épitrichiale et ses relations avec l'ichtyose congénitale (*Journal of cutaneous diseases* 1895, p. 485).
- BRAUNS. — Sur un cas particulier de dermatose chez un nouveau-né (*Dermat. Zeitschrift* 1897, t. III, n° 3).
- BROCQ. — *Traitement des maladies de la peau.*
- CABOT. — Un cas d'ichtyose congénitale avec quelques faits inédits (*Médical Record*, juin 1895, p. 10).
- CARINI. — Sur une forme atténuée d'ichtyose sébacée : ichtyose lamellaire (*Giornale ital. della malat. vener e della pelle* 1895, p. 82).
- CASPARI. — Ichtyose fœtale (*Vierteljahrschrift für Dermat.* 1886, n° 1).
- CHAMBARD. — Examen histologique d'une peau de fœtus (*Bulletin de la Société anatomique de Paris* 1878, p. 420).
- DARIER. — *Précis de Dermatologie* (p. 119).
- DARIER. — Analyse critique de l'histopathologie de la peau par Unna (*Annales de Dermatologie* 1895, p. 902 et suiv. 1896, p. 95).
- D'OVIDIO. — Sur la desquamation foliatrice en grands lambeaux du nouveau-né (*Revue de Dermat. de la Rép. argentine* 1914, p. 130).
- D'OVIDIO. — Même cas, résumé par M. Méneaux (*Annales de Dermatologie* 1916-17, p. 160).
- DUBREUILH. — *Précis de Dermatologie* (p. 397).
- FOX. — The alligator boy (*Journal of cutan. diseases* 1884, p. 97).

- GRAUCHER. — *Maladies de l'Enfance* (p. 204).
- GRASS et TÖRÖK. — Exfoliation lamelleuse des nouveau-nés (*Annales de Dermatologie* 1895, p. 105)
- GOUGEROT. — *La Dermatologie en clientèle* (p. 325)
- HALLOPEAU. — Note sur une ichtyose vulgaire consécutive à une exfoliation lamelleuse (*Annales de Dermatologie* 1903, p. 953).
- HALLOPEAU et WATELET. — Sur une forme atténuée de la maladie dite ichtyose fœtale (*Annales de Dermatologie* 1892, p. 149)
- HARDY. — *Traité des maladies de la peau*.
- HÉBRA. — *Traité des maladies de la peau*. (Atlas pl. ix, cahier 3).
- HÉBRA et KAPOSI. — *Traité de Dermatologie* (t. I p. 92).
- HUTCHINSON. — Sur un cas de variété pityriasique de xérodémie congénitale (*The Lancet* 1875, p. 124).
- HUTINEL. — *Maladies des enfants* (p. 759).
- KAPOSI. — *Pathologie et traitement des maladies de la peau* (Traduction Besnier et Doyon t. I p. 124-125 et 281, t. II p. 64).
- KÖLLIKER. — *Handbuch des Gewebelehre des Menschen* (1889, t. I).
- KYBER. — Kératôme congénital généralisé diffus (*Medicinische Jahrbuch* 1880, p. 4).
- LENGLET. — Dyskératoses congénitales et leurs associations morbides (*Annales de Dermatologie* 1903, p. 369).
- MÉNEAUX. — De l'ichtyose fœtale dans ses rapports avec l'ichtyose vraie (*Annales de Dermatologie*, 1903, p. 97).
- NICOLAS et JAMBOX. — Erythrodermies congénitales ichtyosiformes (*Annales de Dermatologie*, 1909, p. 481).
- OHMANN-DUMESNIL. — La couche épitrichiale de l'homme ; ses fonctions physiologiques, et son rôle dans la production des maladies de la peau (*Saint Louis médical and surgical journal* 1895).
- PEUKERT. — Sur l'ichtyose (*Dermat. Zeitsch.* 1899, p. 171).
- SHERWELL. — Icthyose congénitale (ou fœtus arlequin) (*Journal of cutaneous diseases*, sept. 1894, p. 385).
- THIBIERGE. — *La pratique dermatologique* (1901, t. II, p. 851).
- TOMMASOLI. — Sur l'histopatologie et la pathogénie de l'ichtyose (*Annales de Dermatologie* 1893, p. 534 et 709).
- UNNA. — *Histopathologie des maladies de la peau* (1984, p. 1171).

UNNA. — Syphilis et eczéma séborrhéique (*Monat-für Prakt. Dermat.* Congrès de Cologne, 1888, p. 1078).

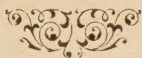
WEISS. — Sur une forme anormale d'ichtyose (*Archives of Dermatology. New-York*, 1882, p. 339).

WINFIELD VAN CÔTTE. — Contribution à l'étiologie de l'ichtyose congénitale. Sur un cas avec absence de thyroïde (*Journal of cutaneous diseases*, 1897, p. 516).



TABLE DES MATIÈRES

	Pages
INTRODUCTION.	7
Aperçu général sur les dyskératoses congénitales.	7
HISTORIQUE.	12
DESCRIPTION	16
PATHOGÉNIE	18
Le processus pathologique	18
Étiologie.	22
DIAGNOSTIC.	25
Autres dyskératoses congénitales	25
Diverses maladies desquamatives du nouveau-né .	27
PRONOSTIC ET TRAITEMENT	30
OBSERVATIONS	31
CONCLUSIONS	41
INDEX BIBLIOGRAPHIQUE	43



BESANÇON
IMPRIMERIE JACQUES ET DEMONTROND

—
1920

